Lane Medical Library

Lane Medical Library

University Library
NOV 22 1900

Lane Medical Library

Über einen Fall

von

amyotrophischer Lateralsclerose.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doctorwürde

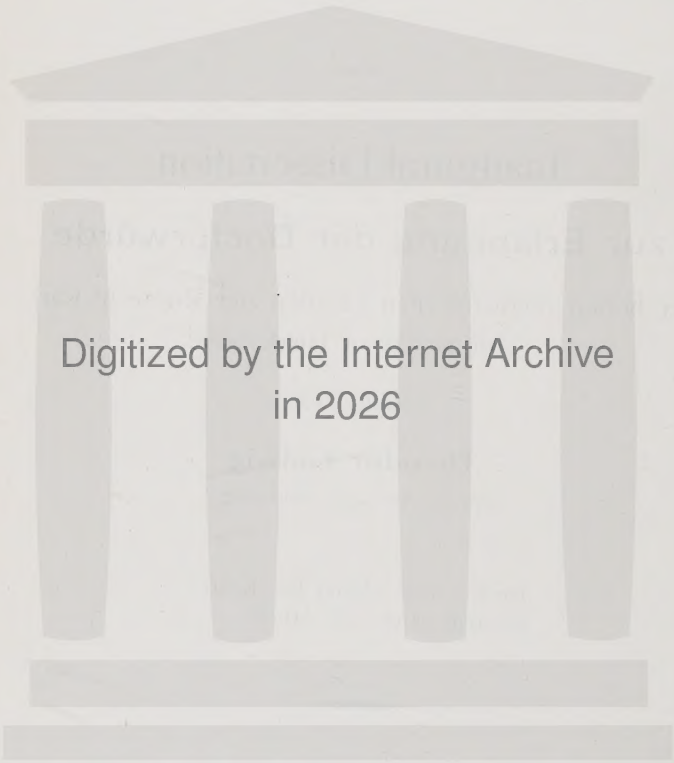
der hohen medicinischen Facultät der Ruprecht-Karl-Universität zu Heidelberg

vorgelegt von

Theodor Ludwig
approb. Arzt aus Heidelberg.

Decan: Geh. Hofrat Dr. Kehrer.
Referent: Geh. Rat Arnold.

Druckerei Todtnau – Gebr. Gutsch.
1900.


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153311_0073

Als Charcot*) das Krankheitsbild der amyotrophischen Lateralsclerose beschrieb, stellte er als anatomische Grundlage der klinischen Erscheinungen eine Degeneration der Pyramidenbahnen, der grauen Vordersäulen des Rückenmarkes und der motorischen Kerne der Medulla oblongata fest.

Es sollte das Verhältnis der Erkrankung der weissen Substanz zu der der grauen solcherart sein, dass primär die Pyramidenfasern erkrankten und erst sekundär sich eine Erkrankung der Ganglienzellen in den grauen Vordersäulen der Medulla bezw. der motorischen Kerne der Medulla oblongata anschlösse. Demgemäss betrachtete er auch die Muskelatrophieen dieser Krankheit als deuteropatische zum Unterschied von den protopathischen der spinalen Muskelatrophie (Type Duchenne — Aran), zu der er ausserdem noch die progressive Bulbärparalyse (Paralysie labio — glosso — laryngée) rechnete. Diesen beiden Erkrankungen sollte nur eine Degeneration der grauen Vordersäulen des Rückenmarkes bezw. der motorischen Kerne der Medulla oblongata zu Grunde liegen.

Ihm gegenüber konnte Leyden**) an der Hand von 5 Fällen nachweisen, dass als anatomisches Substrat der Duchenne'schen progressiven Bulbärparalyse nicht eine einfache Degeneration der grauen Substanz, sondern gleichzeitig eine mehr weniger ausgesprochene Degeneration der Pyramidenbahnen vorhanden war.

Vom klinischen Standpunkte aus musste man, da spastische und primäre Lähmungserscheinungen fehlten, die Muskelatrophie trotz der vorhandenen Degeneration in den

*) Charcot. Krankheiten des Nervensystems Stuttgart 1874 & 1878. Oeuvr. compl II. 1886.

**) Leyden. Ueber progressive amyotrophische Bulbaerparalyse und ihre Beziehungen zur symetrischen Seitenstrangsclerose. Arch. f. Psych. Bd. VIII.

Pyramidenbahnen als eine primäre oder im Sinne Charcot's als eine protopathische auffassen. Diese Fälle, die klinisch das Bild einer protopatischen Muskelatrophie, anatomisch aber den Befund einer amyotrophischen Lateralsclerose boten, zeigten, dass einmal eine ganze Anzahl von Fällen, für die man bisher als anatomisches Substrat nur eine Erkrankung der grauen Substanz der Vorderhörner des Rückenmarks bezw. der motorischen Kerne der Medulla oblongata angenommen hatte, ebenfalls anatomisch der amyotrophischen Lateralsclerose zuzurechnen waren, dann aber, dass die Charcot'sche Ansicht von der stets primären Erkrankung der Pyramydenbahnen wenigstens für diese Fälle nicht stimmte. Es war Kahler, der in seiner Arbeit „Ueber die progressiven spinalen Amyotrophieen", Zeitschrift für Heilkunde, V. Bd. 1884, sämtliche bis dahin beobachtete Fälle, darunter mehrere eigene, sammelte und vom klinischen und anatomischen Standpunkte aus ordnete. Er fand dabei, dass sämtliche (24) Fälle, denen anatomisch eine Degeneration der Pyramidenbahnen und eine Sclerose der Vorderhörner, also das Bild der amyotrophischen Lateralsclerose zukam, sich klinisch in vier Gruppen einteilen liesen, die ihrerseits wieder allmähliche Uebergänge zeigten.

1. Gruppe: Fälle mit vorherrschender spastischer Paralyse — 1 Fall.

2. Gruppe: Fälle mit neben der Muskelatrophie deutlich ausgesprochener spastischer Paralyse — 6 Fälle.

3. Gruppe: Fälle mit ausgesprochenen Lähmungserscheinungen, jedoch geringen spastischen Phänomenen (gesteigerte Sehnenreflexe) neben der Muskelatrophie — 6 Fälle.

4. Gruppe: Fälle ohne spastische Phänomene — 11 Fälle.

Dazu kamen noch 12 Fälle spinaler Muskelatrophie teils mit teils ohne Lähmung, mit raschem, kurzem Verlauf, welche bei der mikroskopischen Untersuchung keine oder nur ganz geringe Degenerationen in den Pyramidenbahnen ergaben. Kahler folgert daraus: „Die primäre Degeneration der motorischen Leitungen im Zentralorgan bildet, die Beteiligung der nervösen Elemente in den motorischen Bezirken

vorausgesetzt, die Grundlage der klinischen Symptomencomplexe, welche unter dem Namen der progressiven Muskelatrophie (spinale Form), progressiven Bulbärparalyse und amyotrophischen Lateralsclerose bekannt sind. Diese klinischen Krankheitsbilder sind nicht der Ausdruck für verschiedene Krankheitsspecies, sondern nur die Folge der verschiedenen Ausbreitung und Lokalisation eines und desselben Degenerationsprozesses, sowie gewisser Eigentümlichkeiten des letzteren, welche vor allem in dem mehr oder weniger raschen Ablauf der Degenerationen zu suchen sein dürften."

Mit diesem Satze ist auch heute noch das Wesen aller „progressiven spinalen Amyotrophien" gekennzeichnet. Alle Beobachter vor und nach Kahler hatten ein Gemeinsames: Sie hielten die Degenerationen bezw. die Sclerose in den Pyramidensträngen für eine Erkrankung der Pyramidenfasern selbst. Eine davon ganz abweichende Ansicht hat nun Brissaud.*)

Aehnlich wie Charcot sucht auch er nach einem primär erkrankten Teile des Zentralnervensystems und er betrachtet die amyotrophische Lateralsclerose „comme une maladie primitive — non pas des fibres pyramidales — mais des fibres supplémentaires ou fibres de cordon, et rien que de celles — là."

Also, die Fasern der Pyramidenstränge haben nichts mit der Degeneration derselben zu thun. Daran schuld sind die kurzen Bahnen, die die motorischen Kernstationen mit einander verbinden. Aus der combinierten Systemerkrankung wird dadurch eine Querschnittserkrankung des motorischen Abteils des Rückenmarkes, die sich je nach dem Fall über einen verschieden langen Abschnitt des Rückenmarkes, bezw. der Medulla oblongata erstreckt. Zur Begründung seiner Ansicht gibt Brissaud an: In den meisten Fällen lassen die Degenerationen der Pyramidenbahnen sich nicht bis zur Hirnrinde verfolgen, sondern hören schon in der Medulla oblongata auf. Bei Anwendung von Färbemethoden mit Pikrinsäure findet man eine grosse Anzahl gut erhaltener Markfasern, die er für die wohlerhaltenen Pyramidenfasern hält. Carminfärbungen ergeben zwar eine starke Sclero-

*) Brissaud, Leçons sur les maladies nerveuses. Paris 1895.

sierung der Seitenstränge im Bereich der Pyramidenbahnen aber die Sclerose überschreitet den Bezirk derselben und erstreckt sich, „une zone de sclérose supplémentaire“ bildend, weiter nach vorne. Diese supplementäre Sclerose sowie die der Pyramidenbahnen ist hauptsächlich verursacht durch den Untergang der kurzen Fasern, die auch die Pyramidenbahnen für ihren Verlauf benutzen. Die Thatsache, dass die Pyramidenstrangsclerose meist stärker ausgeprägt ist, wie die supplementäre erklärt er dadurch, dass auch einige der Pyramidenfasern, die in ihrem Verlauf geschädigt wurden, untergehen. — Brissaud stützt sich dabei auf eine Arbeit Maries*), worin dieser zwar nicht so weit wie ersterer geht, aber doch zu dem Schlusse kommt, dass die supplementäre Degeneration in den Seitensträngen „et probablement aussi pour une très grande part la dégénération des fibres qui se trouvent, dans le territoire pyramidal proprement dit“ mit dem Untergang der kurzen Fasern erklärt werden muss.

In seiner Arbeit „zur Pathologie der bulbärspinalen spastisch atrophischen Lähmungen“ (Neurologisches Centralblatt Bd. 16 1897) nimmt A. Hoche Stellung zu der Brissaud'schen Theorie. Er hat einen Fall nach der Marchi'schen Methode untersucht und dabei frische Veränderungen in den Seitensträngen des Rückenmarkes, der Supplementärzone entsprechend, sowie in dem fasciculus longitudinalis positerior des verlängerten Markes gefunden und kommt zu folgendem Schluss: „Nach unserm heutigen Wissen besteht das anatomische Wesen der bulbärspinalen spastisch atrophischen Lähmungen in einem Untergang der Zellen nebst der von ihnen abhängigen Fasern in beiden motorischen Stationen, sowie in einer Erkrankung derjenigen Zellelemente, die mit ihren Fasern die einzelnen Teile der motorischen Kernstationen unter einander verbinden.“ Auf Grund der pathologisch anatomischen Untersuchungen folgenden Falles möchte ich für diesen zu den eben auseinandergesetzten Ansichten Stellung nehmen.

---

*) Marie. Sur la localisation des lésions médullaires, dans la sclérose latérale amyotrophique. Bulletins et mémoires de la société médicale des Nôpitaus de Paris. III. Série. Tome I. 1893.

Krankengeschichte des Schmiedes A. W. aus Heidelberg.

Erste Aufnahme in die medizinische Klinik zu Heidelberg am 5. April 1897.

Vorgeschichte: Familienanamnese ohne Belang. Patient ist 57 Jahre alt, seit 32 Jahren verheiratet, Frau gesund, hatte 9 partus, davon die ersten 6 normal, der siebente Frühgeburt im siebten, der achte Frühgeburt im achten Monat, beide Früchte tot, die letztere schon 14 Tage vor der Geburt abgestorben. Das 9. Kind lebt. Patient hat einen beiderseitigen Leistenbruch, sonst war er immer gesund. Lues, Alcohol-, Tabakmissbrauch werden negiert. Er musste nie übertrieben anstrengend arbeiten, war dagegen häufigen Erkältungen und Durchnässungen ausgesetzt. Im Jahre 1886 erlitt er einen Unfall. Beim Unterlegen einer 70—80 Zentner schweren Brücke rutschte die stützende Winde aus, so dass er von der stürzenden Brücke am Kopfe und von der zu unterlegenden Schwelle auf Schulter und Kreuz getroffen wurde. Er fiel zu Boden, war einen Augenblick bewusstlos, wurde dann in ein in der Nähe befindliches Haus geführt, dort zum zweiten Male ohnmächtig. Nach diesem Unfall war er zehn Tage arbeitsunfähig wegen Schmerzen in Arm und Kreuz. Einige Tage darauf war er wieder zehn Tage krank, weil der linke Arm gebrauchsunfähig war.

Beginn der Krankheit vor zwei Jahren mit Unsicherheit in den Füssen, Müdigkeit namentlich des Abends nach der Arbeit, Gefühl von Schwäche in den Knieen. Die Unsicherheit nahm allmählich zu, besonders im Dunkeln und beim Treppensteigen. Vor einem Jahre (1896) Muskelrheumatismus im linken Arm, seitdem Schwäche des Armes, ziehende Schmerzen. Paraesthesieen. Seit Dezember 1896 ein Vierteljahr lang herpes zoster am Rücken, Schulter und Brust der rechten Seite. Nach Ablauf der Erkrankung blieben heftige Schmerzen zurück. Von Seh- und Sprachstörungen hat Patient bis jetzt nichts gemerkt. Das Schlucken geht gut. Appetit und Stuhl normal. Potentia virilis nur noch ganz gering.

Befund: Mässig grosser gut gebauter Mann von etwas blasser Hautfarbe mit gut entwickelter Muskulatur und Fettpolster. Die relative Herzdämpfung ergiebt: Grenzen in querer Richtung: Rechter Sternalrand bis ein Finger breit links von der Mammillarlinie, wo auch der Herzspitzenstoss fühlbar ist. Obere Grenze: Oberer Rand der 3. Rippe. Unreiner erster Ton am deutlichsten an der Mitralis. 2. Aortenton leicht accentuiert, Puls regelmässig 76, Lunge normal, Urin klarsauer ohne Zucker und Eiweiss. Abdomen normal, keine Tonsilitis, keine Plaques, keine Drüsenschwellungen.

Nervensystem: Intelligenz, Psyche intact. Kopf: Pupillen reagieren. Presbyopie: Augenbewegungen frei. Motilität normal, keine Atrophieen. Sensibilität normal. Die Zunge zittert nicht, keine fibrillären Zuckungen. Mechanische Erregbarkeit und Reflexe nicht gesteigert. Keine Sprachstörung.

Rumpf: Parese der Wirbelsäulenmuskulatur: Das Aufrichten ist erschwert. Bauchmuskeln und Psoas auch paretisch. Bauchreflexe normal, Sensibilität normal. In den Brustmuskeln fibrilläre Zuckungen (Frösteln?). Residuen der Erkrankungen an herpes zoster im 2.—4. Interkostalraum rechts.

Obere Extremität: Keine Atrophieen: fibrilläre Zuckungen aller Muskeln (Frösteln?) von Schulter und Oberarm. Links anscheinend geringe Parese der Schultermuskeln, sonst alle Bewegungen gut. Patient meint, er sei schwächer geworden, besonders links. Dynamometer: rechts 39, links 34 Ko. Reflexe lebhafter als normal, links stärker als rechts. Sensibilität normal: Keine Entartungsreaction, überall kurze Zuckungen. Stereognostik gut. Keine Druckempfindlichkeit. Keine Cordinationsstörungen.

Untere Extremität: Fibrilläre Zuckungen in allen Muskeln. Im musc. quadriceps Muskelflimmern fortwährend. Musc. quad. etwas paretisch desgl. die Beuger des Oberschenkels rechts-links, etwas die Abduction, Unterschenkel gut beweglich: Quadriceps sieht atropisch aus, rechts Umfang zwei Centimeter mehr als links. Spasmen sind sehr stark vorhanden. Sehr gesteigerte Partellarreflexe, Pateller-

clonus. Fussclonus, Hautreflexe nicht besonders stark. Übrige Sehnenreflexe auch lebhaft. Gang spastisch-paretisch, sehr mühsam. Kein Schwanken beim Augenschluss. Sensibilität normal. Sphincteren normal.

Patient verblieb vom 5. 4. 97 bis zum 21. 5. 97 im Krankenhaus. Aus dieser Zeit finden sich folgende Vermerke:

9. 4. Spastische Parese der Beine mit Muskelspannungen, gesteigerten Sehnenreflexen, ohne Fussclonus. Grobe Kraft des linken Quadriceps etwas vermindert. Intentionsataxie beider Beine. Intensionszittern beider Hände, Nystagmus beim Sehen nach links (?). Sprache, Intelligenz normal.

23. 4. Morgens ist das Gehen am schlechtesten, mittags besser.

24. 4. Untersuchung in der Augenklinik ergibt: Hyperopie von + 1,25 bei normaler Sehschärfe. Pupillenreaction, Farbensinn und Augenspiegelbefund sind normal. Es besteht eine physiologische Excavation. Das Gesichtsfeld zeigt nach oben eine kleine Einschränkung, die durch das stark herabhängende Oberlid sich erklärt.

3. 5. Gehen schlechter als in letzter Zeit.

10. 5. Schmerzen in der linken Schulter. Dynamometer rechts 32, links 20 Kilo.

14. 5. Aufstehen vom Sitz nur mit grosser Anstrengung ohne Stützen möglich, starke Schwäche in den Beinen.

15. 5. Wadenkrämpfe, namentlich rechts, sobald das Bein gestreckt wird. Keine Urinbeschwerden. Stuhl regelmässig. Fibrilläres Zittern in den Armen und Beinen ganz wie fibrilläre Muskelzuckungen.

21. 5. Entlassen zur Badekur in Rappenau. Bei der klinischen Vorstellung am 26. 5. 97 wird auf Grund des Schlussbefundes: „Spastische Parese der unteren Extremität, an der oberen Extremität deutliche Parese, deutliches Intentionszittern, fibrilläre Zuckungen, leichte Abmagerung der Interossei“ mit Vorbehalt die Wahrscheinlichkeitsdiagnose spastische Spinallähmung mit Verdacht auf multiple Sclerose (forme fruste) gestellt. Auch die Möglichkeit der amyotrophischen Lateralsclerose wird in Erwägung gezogen,

wegen der Abmagerung der Interossei, wenn auch dagegen das Intentionszittern, sowie der Beginn der Krankheit in den Beinen spräche.

Wiederaufnahme am 11. 4. 1899.

Nach seiner Entlassung am 21. Mai 1897 hielt sich Patient zunächst zu Hause auf und ging dann vom 1. bis 28. Juli zu einer Badekur nach Rappenau, wie ihm empfohlen worden war. Dort hat sich angeblich sein Befinden erheblich verschlechtert. Die Schwäche in den Armen und Beinen nahm noch zu, doch blieb der Fortschritt der Erkrankung relativ langsam, denn Patient konnte Weinachten 1897 noch mit dem Stocke gehen und leserlich schreiben. Im Frühjahr 1898 hörte beides auf. Patient konnte nicht mehr gehen, da er die Füsse, die am Boden zu kleben schienen, nicht bewegen konnte. Dagegen konnte er noch gut stehen und z. B. „stundenlang" and das Fenster gelehnt auf die Strasse schauen, ohne zu ermüden. — Im August 1898 gelang ihm dies aber auch nicht mehr, da er seinen Kopf nicht mehr gut bewegen konnte. Damals konnte er wegen grosser Schwäche der Hand auch nicht mehr schreiben, aber die Unterarme noch etwa bis in die Höhe des Mundes heben. Seit October 1898 ging das nicht mehr, überhaupt soll es in den letzten 4 Monaten besonders rapide abwärts gegangen sein. Es trat ein Leiserwerden der Stimme auf, zugleich schien die Stimme leicht belegt, was Patient darauf schiebt, dass er jetzt den Schleim nicht mehr so gut aushusten kann wie früher. Dagegen bestehen erst in der letzten Zeit geringe Schluckbeschwerden bei trockenen Speisen. Die Zunge sei gut beweglich. Nur hat Patient gemerkt, dass seine Nasenschleimhaut immer sehr trocken ist. Die Augen sind unverändert (Presbyopie). Patient ist etwas schwerhörig. Sensible Störungen hat er nie mehr gehabt, (überhaupt nur im allerersten Beginn der Erkrankung 1895). Auch jetzt hat er keine Schmerzen, bei passiven Bewegungen ist ihm nur der Widerstand der starken Spannungen in den Gelenken etwas unangenehm. Patient hat das Gefühl, als ob seine Hände meistens sehr heiss wären. Das Zittern in den Gliedern sei viel geringer geworden, es trete nicht mehr auf, wenn er eine Bewegung machen will;

nur friere er sehr leicht und zittere dann häufig sehr stark, wohl auch bei Aufregungen. Auch hat er gelegentlich Zuckungen in den Muskeln bemerkt. Die Atmung ist im Ganzen ungestört, doch liegt Patient jetzt gerne mit erhöhtem Oberkörper, weil er dann leichter atmet. Der Stuhl ist angehalten, weil er beim Stuhlgang die Bauchpresse nur schwach anwenden kann; es besteht keine Inkontinenz. Urinentleerung angeblich völlig normal. Eine eigentümliche Krankheit hat Patient im Jahre 1898 durchgemacht. Er schlief eines Nachts auf der linken Seite liegend, als er plötzlich unter heftigen Beklemmungen erwachte. Diese Beklemmungen in der Brust dauerten einige Stunden, und es soll sich daran eine siebenwöchentliche Krankheit angeschlossen haben, während welcher die Beklemmungsanfälle täglich wiederkehrten. Gleichzeitig war er sehr reizbar und die Sinnesnerven offenbar übererregbar. Während dieser Erkrankung seien die Arme erst so stark abgemagert, wie sie jetzt sind, später magerten allmählich auch die Beine ab, nachdem die Füsse im Sommer 1898 eine Zeit lang stark geschwollen gewesen waren.

Seitens der Psyche keine Symptome. Das Gedächtnis soll sogar besser sein als früher.

Befund: Mittelgrosser, gutgebauter Mann von gesunder Gesichtsfarbe mit mässigem Fettpolster. Arme und Beine stark abgemagert; keine Narben, keine Drüsenschwellungen, Haut ohne Besonderheiten.

Psyche intact. Gedächtnis gut.

Gesichtsausdruck starr und weinerlich, sonst aber keine deutliche Motilitätsstörung im Facialisgebiet. Sprache leise, langsam, keine deutliche Störung. Olfactorius, Opticus Oculomotorius, Trochlearis, Abducens intact. Pupillen reagieren auf Licht und Accomodation. Nystagmus horizontalis? Trigeminus: Keine deutliche Störung. Acusticus: Geringe Schwerhörigkeit. Glossopharyngeus: Geringe Beschwerden beim Schlucken trockener Speisen. Gaumensegel normal. – Sensibilität der Mundhöhle ebenfalls. Accessorius ohne Befund. Hyppoglossus: Zunge wird gerade herausgestreckt, ist aber auffällig klein und füllt den Boden der Mundhöhle nicht aus. Im Gesicht keine fibrillären

Zuckungen. Unterkieferreflex sehr lebhaft, bisweilen Clonus. Mechanische Muskelerregbarkeit erhöht.

Wirbelsäule: Ohne Befund. In der Sacralgegend gerötete Hautpartie (Stelle eines geheilten Decubitus).

Brust- und Bauchmuskulatur ganz parethisch, keine aktive Contraction, etwas Atrophie. Innere Organe: Lungen normal. Herzchoc im 4. Intercostalraum etwas ausserhalb der Mammillarlinie (Hochstand des Zwerchfells). Mitralis: 1. Ton etwas unrein. Abdomen ohne Befund. Stuhlentleerung etwas angehalten. Urinentleerung normal. Urin ohne Eiweiss und Zucker.

Obere Extremität: Rechts=links.

Motilität: Nur ganz geringe Bewegungsfähigkeit ohne Kraft in den Flexoren der Vorderarme und der Finger. Starke Atrophie der Interossei. Im Übrigen Spassmen in allen Gelenken, besonders dem Ellenbogengelenk. Fibrilläre Zuckungen, ausserdem ein kleinschlägiger Tremor, sowie Muskelflimmern. Keinerlei Sensibilitätsstörung, alle Reflexe erhöht, vielfach Clonus, gesteigerte mechanische Muskelerregbarkeit.

Untere Extremität: Rechts=links.

Motilität: Geringe Bewegungsfähigkeit im Oberschenkel. Atrophie mässig, fibrilläre Zuckungen. Starke Contracturen in allen Gelenken. Sensibilität intact. Reflexe: Stark gesteigerte Sehnenreflexe. Patellarclonus, Fussclonus. Hautreflexe vorhanden. Gesteigerte Muskelerregbarkeit.

Aufenthalt im Krankenhaus vom 25. 1. 99 bis 11. 4. 99.

Vermerke aus dieser Zeit:

27. 1. Morgens angeblich Schluckbeschwerden bei trockenen Speisen. Abends ziemlich starkes Schwitzen im Gesicht.

30. 1. Atembeschwerden mässigen Grades.

31. 1. Electrische Untersuchung: Ueberall starke Herabsetzung der galvanischen und faradischen Erregbarkeit. Rechts Medianusgebiet compl. E. A. R.

R } ulnaris und Radialis part. E. A. R.
L }

R } Peronealgebiet part. E. A. R.
L }

Bei der klinischen Vorstellung am 2. 2. wird die Diagnose auf amyotrophische Lateralsclerose gestellt.

3. 2. Abends ziemlich starke Transpiration im Gesicht.

6. 2. Schlucken unverändert gut. Klagen über viel Schleim im Halse.

10. 2. Viele fibrilläre Zuckungen im Pectoralis. Patient schwitzt viel an den Händen.

12. 2. Nachts angeblich Hustenanfall, eine Viertel-Stunde dauernd.

18. 2. Urinentleerung nur mit vieler Mühe nach starkem Pressen möglich.

21. 2. Euphorie, auch objectiv kein Fortschreiten der Symptome seit der Aufnahme.

23. 2. Motilität in den Armen: Am besten Biceps etwas beweglich die Fingerbeuger, geringer die Extensoren der Hand und Triceps, am schlechtesten Deltoides. Alles links etwas besser als rechts.

16. 3. Urin- und Stuhlentleerung geordnet. — Muskulatur der Arme: Ueberall hochgradige Parese. Deltoides beiderseits beweglich. Supraspinatus, Infraspinatus, Teretes rechts paralytisch, links noch ganz wenig thätig.

Cucularis beiderseits noch etwas erhalten. Triceps Biceps sehr schwach und atrophisch aber erhalten, links besser als rechts. Supinator longus fehlt beiderseits. Extensoren der Hand und Finger: Rechts völlig gelähmt. Extensor carpi radialis, extensor digit. commun. links ganz wenig wirksam, rechts paralytisch. — Extensor dig. V., extensor dig. indicis beiderseits gelähmt. Lumbricales links noch etwas wirksam. Interossei beiderseits paralytisch und verschwunden. Flexoren am Vorderarm beiderseits relativ am besten erhalten. Flexionscontractur der Finger. Starke fibrilläre Zuckungen.

17. 3. Sämtliche Beinmuskeln sind ausser der Atrophie nur sehr paretisch, nicht paralytisch. Am schlechtesten sind: Ilio psoas bds. Gastrocnemii bds. Flexoren am Oberschenkel, alles links etwas besser als rechts. Am besten erhalten: Adductoren, Extensor dig. longus et brevis. Flexor dig. rechts=links. Reflexe durchweg sehr lebhaft. —

18. 3. Halsmusculatur nur wenig atrophisch: Action fast normal. Sprache wird allmählich undeutlicher.

21. 3. Schlucken flüssiger und halbfester Speisen ohne jede Beschwerden, nur trockene Speisen mühsam.

23. 3. Sprache sehr undeutlich.

3. 4. Nachts angeblich starke Beklemmungen. Unruhe. Angstgefühl. Patient habe nicht schlafen können. Starkes Schwitzen.

11. 4. Patient wird auf seinen Wunsch entlassen.

Zu Hause nahmen die bulbären Symptome langsam zu. Patient konnte schlechter kauen, schlucken und sprechen. Die Augenbewegungen blieben frei. Am 12. 5. erfolgte der exitus, anscheinend an Respirationslähmung.

Sectionsbericht.

Die Section wurde ausgeführt durch Prof. Dr. Ernst am 13. 5. 99 abends.

Starker Muskelschwund am ganzen Körper, so dass derselbe mager und gracil aussieht, während das Fettpolster nicht wesentlich abgenommen hat, sondern noch guten Bestand zeigt. Am Rückenmark sind die feinen Arachnoidalbälkchen alle von zäherer Consistenz, so dass beim Ablösen der Dura ein leises Knistern entsteht. Deutlich unterscheiden sich die vorderen Wurzeln von den hintern durch gräulichfarben leichtes Durchscheinen. Auf Querschnitten ist der Schwund der Vorderhörner sehr deutlich, namentlich in der Halsanschwellung dadurch, dass die Vorderhörner einsinken, so dass an ihrer Stelle kleine Grübchen entstehen. In der Lendenanschwellung durch grössere Schmalheit und Magerkeit der Vordersäulen. Die Veränderung der Seitenstränge tritt nicht sehr scharf hervor, doch sind die Pyramidenstranggebiete graurötlich und etwas fleckig, aber nicht scharf abgegrenzt und umschrieben, am deutlichsten in Brust- und Lendenteil.

Von den übrigen Organen wird nur der Magen beachtet, er ist klein, mit atrophischer Schleimhaut, sonst nicht bemerkenswert verändert. Auf die übrige Section wird verzichtet.

Anatomische Diagnose: Amyotrophische Lateralsclerose.

Mikroskopische Untersuchung.

Zur Untersuchung kamen Stücke der Nerven Ulnaris und Peroneus, sowie der diesen Nerven entsprechenden Muskulatur, Rückenmark und Gehirn. Die Härtung war mit Müller'scher Flüssigkeit ausgeführt worden.

Muskulatur.

Die Blöcke der Muskeln aus dem Peronealgebiet sind nach Marchi behandelt worden. Die Schnitte aus der Muskulatur beider Nerven ergaben, mit Hämatoxylin-Eosin gefärbt, folgenden Befund: Im Allgemeinen zeigt sich das Bild einer hochgradigen Atrophie. Man sieht nur noch Trümmer von Muskelfasern. An einzelnen derselben kann man noch deutliche Querstreifung erkennen, an andern ist diese verloren gegangen, dagegen die Längsstreifung deutlich. Die Kerne dieser Muskelschollen sehen dabei eigentümlich gequollen aus, sie verdecken manchmal gänzlich die Muskelfasern. Viele Fasern haben dabei ihren geraden Verlauf verloren, erscheinen geschlängelt; daneben sieht man solche mit deutlichen degenerativen Veränderungen. Das Plasma sieht trübe aus, die Querstreifung fehlt, die Faser ist gequollen, ich habe auf Querschnitten Durchmesser bis zu 114 Mikra gefunden, reichliche Kernvermehrung hat stattgefunden, auf Längsschnitten trifft man ganze Reihen an, auf Querschnitten habe ich 12—14 Kerne zählen können. Vacuolenbildungen finden sich, an einer Stelle war die Muskelfaser durch solche in ihrer Längsfibrillen zerlegt. Fetttröpfchen in den Muskelfasern konnten an den mit Marchi behandelten Schnitten nicht nachgewiesen werden, dagegen erscheint das interstitielle Fettgewebe vermehrt.

Periphere Nerven.

An Querschnitten des Ulnaris und Peroneus kann mittels der Markscheidenfärbungsmethoden Weigert und Azoulay ein deutliches Fehlen einer grossen Anzahl von Nervenfasern nachgewiesen werden. Einzelne Nervenbündel erschienen fast ungefärbt im Vergleich zu andern mit zahlreichen gut gefärbten Markscheiden. Frische Degeneration nach Marchi habe ich nicht beobachtet.

Rückenmark.

Es wurden Schnitte gemacht vom Lendenmark in der Höhe des vierten und zweiten Lumbalnerven, vom Brustmark in der Höhe des 12., 10., 6. und 3. Brustnerven, vom Halsmark in der Höhe der Anschwellung, oberhalb derselben und dem Austritt der Cervicalis I. entsprechend am distalen Ende der Pyramidenkreuzung. Je ein Block des Lenden- und Halsmarks, sowie zwei des Dorsalmarks waren nach der Marchi'schen Methode behandelt, von diesen Blöcken wurden ausser Querschnitten auch Längsschnitte angefertigt. Es wurde also das Rückenmark auf neun Querschnitten und vier Längsschnitten verschiedener Höhe untersucht. An Färbemethoden kamen zur Anwendung: Die van Gieson'sche, Färbung mit Pikro-Carmin, die Weigert'sche und die nach Azoulay. An dieser Stelle möchte ich auf letztere kurz eingehen. In dem Buche: „Technik der histologischen Untersuchung pathologisch-anatomischer Präparate von Dr. C. von Kahlden 5. Aufl. 1898" ist dieselbe nur kurz erwähnt und als „weniger geeignet zur Darstellung von degenerativen Veränderungen" bezeichnet. — In meinem Falle hat sie sich an den nach Müller gehärteten Präparaten durchaus bewährt. Sie zeichnet sich vor der Weigert'schen durch die grössere Einfachheit und Schnelligkeit des Verfahrens aus. Namentlich in Verbindung mit der Marchimethode hat sie gute Bilder gegeben. Demgegenüber fallen die nach Weichert behandelten Schnitte durch grössere Plastik auf.

Die graue Substanz des Rückenmarks zeigte in den Vordersäulen des Hals- und Brustmarks hochgradigen Schwund und Atrophie der Ganglienzellen. Für das Lendenmark gilt dieser Befund nur mit Einschränkung, es sind hier in den lateralen Gruppen immer einzelne gut erhaltene Zellindividuen nachzuweisen. Die Zellen der Clarke'schen Säulen zeigen dagegen in ihrem ganzen Verlauf keine Veränderungen.

Die weisse Substanz zeigt hochgradige Degeneration und Sclerose der Pyramidenvorder- und Seitenstränge. Aus dem Rückenmarksbefunde geht hervor, dass die Pyramidenkreuzung einmal eine unvollständige war, ausserdem aber

haben sich die Pyramidenfasern der rechten Hemisphäre weniger an derselben beteiligt, als die der linken, so dass bis zum 12. Dorsalnerv herab einer starken Pyramidenvorderstrangsclerose und -degeneration eine solche des Seitenstranges der gleichen Seite entspricht; aber auch auf der anderen Seite finden sich, wenn auch in geringerem Maasse, die gleichen Veränderungen im Bereich der Pyramidenvorder- und Seitenstränge. Im Lendenmark sind die Pyramidenvorderstränge nicht mehr zu erkennen, dagegen sieht man noch Degeneration und Sclerose der Pyramiden- und Seitenstränge. Die Degenerationen sind durch das ganze Rückenmark hindurch alte und wie die Marchi-Methode an Längs- und Querschnitten zeigt, frische. — Aber trotzdem sind noch mittels der van Gieson'schen Methode sowie mit der Pikro-Carminfärbung eine ziemliche Zahl gut erhaltener Markfasern im Bereich der Pyramidenbahnen zu erkennen.

Ausserdem findet sich noch eine mehr diffuse Degeneration der Vorderseitenstränge; dieselben erscheinen bei Weigert- und Azoulaypräparaten blasser als die Hinterstränge. Auch zahlreiche frische Degenerationen lässt die Marchimethode hier namentlich in der Umgebung der grauen Vorderhörner erkennen. Auf Markscheidenmetoden macht sich ferner eine starke Randdegeneration bemerkbar, diese schliesst sich an die der Pyramidenvorderstränge an und nimmt ein Drittel bis die Hälfte des Randes der Vorderseitenstränge ein. Auffallend ist, dass sie frei von frischen Degenerationen ist und keine entsprechende Sclerose zeigt. Es ist allerdings eine ausgesprochene allgemeine Sclerose der Vorderseitenstränge vorhanden, aber dieselbe scheint von der grauen Substanz auszugehen und erreicht den Rand nur an der Stelle der austretenden vorderen Wurzeln. Diese Sclerose geht in den Seitensträngen allmählich in die Pyramidenseitenstränge über. Dagegen setzt sich in den Vordersträngen die Sclerose der Pyramidenstränge scharf von den allerdings nur leicht sclerosierten Grundbündeln ab. Am stärksten ist diese supplementäre Sclerose der Vorderseitenstränge im Halsmark, sie nimmt von da nach dem Lendenmark zu allmählich ab.

Frei von Degeneration und Sclerose sind die Kleinhirnseitenstrangbahnen. Wie es sich mit den Fasern des Gowers'schen Bündels verhält, ist bei den schweren Veränderungen der Seitenstränge nicht festzustellen. Die Hinterstränge sind intact. — An einzelnen Schnitten fallen in den sclerosierten Partieen die Gefässe durch grosses Lumen, starke Füllung, sowie Verdickung der Wand auf. — Auf dem Querschnitt getroffene vordere Wurzeln zeigen eine auffallende Faserarmut gegenüber den hinteren. Frische Degenerationen konnten mittels Marchi-Methode darin nicht gefunden werden. — Eine besondere Verdickung der piamater über den sclerosierten Partieen der Vorderseitenstränge ist mir nicht aufgefallen.

Gehirn.

a) Medulla oblongata.

Angewandte Methoden: Weigert, Azoulay und Pikro-Carminfärbung. Die Pyramiden sind im ganzen Verlauf stark degeneriert und sclerosiert. Mittels der Pikro-Carminmethode sind in denselben nur ganz vereinzelt gut erhaltene Markfasern zu erkennen. Die Zerstörung macht hier einen viel stärkeren Eindruck wie im Rückenmark. Der Fasciculus longitudinalis posterior ist wenigstens in seinem proximalen Abschnitt normal, während für den distalen Teil eine schwache Degeneration nicht ganz ausgeschlossen erscheint. Schleife, Kleinhirn-Seitenstrangbahnen, corpora restiformia sind frei von Veränderungen. Von den Kernen und Fasern der motorischen Nerven ist am stärksten der Hypoglossus afficiert, einem fast völligen Faserschwund entspricht Schwund und Atrophie der Zellen im Kern. Im nucleus ambiguus ist es ja überhaupt schwer, mit Sicherheit Veränderungen nachzuweisen, doch habe ich mich des Eindruckes nicht erwehren können, dass ein Teil der Ganglienzellen desselben atrophiert ist. Die sensiblen Kerne des Vagus und des Glossopharyngeus erscheinen intact, desgleichen die spinale Wurzel des letzteren. In den Acusticuskernen und Fasern keine Veränderungen. Der Facialis zeigt dagegen solche. Der Kern erscheint kleiner, einzelne Zellen sind atrophisch. Die Kernschenkelfasern sind in geringer Zahl zu erkennen. Die aufsteigenden Fasern zeigen auf dem Querschnitt De-

generation und Sclerose. Die austretenden sind gelichtet, so dass die auf demselben Schnitt getroffenen Fasern des Abducens ihnen an Zahl gleich zu sein scheinen. Im Abducenskern und -Fasern, ebenso am motorischen Trigeminuskern und der motorischen Wurzel desselben sind Degenerationen nicht nachweisbar. Die spinale sensible Wurzel und der sensible Kern des letzteren sind intact.

b) Mittelhirn mit Pons.

Methoden: Weigert- und Pikro-Carminfärbung. Die Pyramiden sind am distalen Ende der Pons noch deutlich als degeneriert und sclerosiert zu erkennen. An proximalen macht sich ein Unterschied im Resultat beider Methoden geltend, während die Pikro-Carminfärbung eine unzweifelhafte Sclerosierung konstatiert, die auch bei Betrachtung mit stärkerer Vergrösserung (Zeiss Obj. DD. Oc. 2) keine erhaltenen Nervenfasern erkennen lässt, ergiebt die Markscheidenfärbung nach Weigert nur eine etwas blassere Färbung der entsprechenden Stelle, bei stärkerer Vergrösserung sieht man aber, dass es sich hauptsächlich um gefärbten Detritus handelt, während man Markfasern weder auf dem Quer- noch Schrägschnitt verfolgen kann.

Die Kerne des Trochlearis unter den hintern die des Oculomotorius unter den vordern Vierhügeln, sowie die Fasern des ventral von ihnen befindlichen hintern Längsbündels sind intact.

c) Vorderhirn.

1. Es wurden rechts und links Querschnitte gelegt, die den Sehhügel, die Stamm-Ganglien und die Rinde der Insula Reylii trafen. Der Rest der Grosshirnrinde war vorher abgetragen worden. Methoden: Weigert und Pikro-Carmin. Auf den Schnitten erscheinen die Fasern der inneren Kapsel schräg getroffen. Es finden sich nach Weigert hellere und dunklere Stellen, denen stärkere Rötung bezw. Gelbfärbung bei Pikro-Carmin entspricht. Ob das aber gerade die gesuchten Degenerationen der Pyramidenfasern sind, ist schwer zu sagen. Es war ein technischer Fehler, Querschnitte anzulegen, ein Längsschnitt hätte sicher ein Resultat gebracht, so dass dieser Teil des Gehirns für

die sichere Beurteilung, ob die Pyramidenfasern degeneriert sind oder nicht, leider verloren geht.

2. Schnitte aus den Präcentralwindungen beider Hemisphären, sowie aus der oberen linken Stirnwindung. Die Blöcke aus den Präcentralwindungen waren zum Teil nach Marchi behandelt, von Färbungen wurden ausgeführt: Weigert, Azoulay und Pikro-Carmin. Ausserdem wurden vom linken Gyrus präcentralis und frontalis superior Schnitte aus Blöcken, die nicht mit Müller'scher Flüssigkeit, sondern mit 96%gem Alcohol gehärtet waren, nach Nissl gefärbt.

Es fand sich, um das Resultat, das sich bei letzteren ergab, vorweg zu nehmen, Untergang und Schrumpfung nicht nur der grossen, sondern auch der kleinen Pyramidenzellen, also Degeneration der zweiten und dritten Meynert'schen Schicht, aber nur in den Schnitten des Gyrus präcentralis. Die Zellen des Gyrus frontalis superior sinister waren intact. Die Pikro-Carminfärbung ergab einen ähnlichen Befund, jedenfalls liess sich mit ihr ein Fehlen der grossen als motorisch angesehenen Zellen der Rinde in der dritten Meynert'schen Schicht konstatieren.

Die Weigert'sche Methode wie die Azoulay'sche ergaben übereinstimmend eine auffallend starke Verminderung bis Fehlen der Tangentialfasern, sowie Fehlen des Baillarger'schen alias Gennarischen Streifen. Mit der Marchi-Methode konnten keine besonderen Resulatate erzielt werden, die eine oder andere nach der Hirnrinde ausstrahlende Markfaser zeigte Schwärzung.

Epikrise.

Die Anamnese der Krankengeschichte ergiebt keinen Anhalt für die Ätiologie. Die Einwirkung der üblichen Nervengifte, Alkohol und Nicotin ist nicht nachzuweisen. Auch für Anhänger der lues als letzte Ursache so vieler Nervenkrankheiten findet sich nur der erschwerende Umstand, dass die Frau des Patienten zweimal abortiert hat. Am Patienten selbst haben sich keinerlei Anzeichen für frische oder überstandene Syphilis nachweisen lassen. Der Unfall liegt zu weit (9 Jahre) zurück, als dass er zu der Erkrankung in Beziehung gebracht werden könnte. Es

bleiben noch häufige Durchnässungen und Erkältungen, denen der Mann ausgesetzt war, und über deren Wert oder Unwert als Ätiologie sind die Meinungen ja sehr geteilt.

Krankheitsdauer und Verlauf weichen insofern von dem von Charcot aufgestellten Bilde ab, als die ersten Anzeichen von Schwäche sich nicht in den oberen, sondern in den unteren Extremitäten bemerkbar machten, und vom ersten Beginn der Krankheitserscheinungen bis zum Exitus vier Jahre verstrichen, während nach Charcot schon nach 2—3 Jahren der Tod eintritt. Auch das Hervortreten der spastischen Lähmungserscheinungen ist bemerkenswert. Nach der Kahler'schen Einteilung wäre der Fall in die erste Gruppe einzureihen, der bis 1884 nur ein Fall (Kojewnikoff Arch. de neurolog. vol. VI. 1883 N. 18) zugewiesen werden konnte. Eine weitere Abweichung vom normalen Verlauf ist das späte Auftreten von Atrophieen. Die erste Aufzeichnung hierüber findet sich bei dem Bericht über die erste klinische Vorstellung am 26. 5. 97. Man fand hier, also volle 2 Jahre nach Beginn der Krankheit, eine Abmagerung der Interossei. Solche Fälle scheinen mit Nachdruck zu sprechen für die deuteropathische Natur der Muskelerkrankung, ich sage scheinen, denn ich möchte trotzdem nicht behaupten, dass sie auch beweisend dafür wären. Einmal ist hier der ganze Krankheitsverlauf ein protrahierter, so dass die Symptome nicht sofort mit voller Deutlichkeit auftreten. Dann aber finden sich die hauptsächlichsten spastischen Lähmungserscheinungen vom Krankheitsbeginn ab an den Beinen, man hätte also auch an den Beinen die ersten Atrophieen erwarten sollen. Doch stellten diese sich an den Händen ein, die ihrerseits keine grossen Zeichen von Lähmungen boten. Patient konnte ja noch leserlich schreiben bis Frühjahr 1898. Schliesslich müssen die Veränderungen schon hochgradig sein und eine Zeit lang bestanden haben, bis sich dieselben dem Auge als Atrophieen zu erkennen geben. Die anatomische Untersuchung der Muskeln hat ausser Atrophie eine zweifellose Degeneration mit Vergrösserung des Querschnittsdurchmessers einzelner Fasern erkennen lassen. Es steht nun dem nichts im Wege, anzunehmen, dass, wenn vielleicht auch einfache Atrophieen daneben bestanden haben,

die atrophischen Muskeltrümmer zum grossen Teil die Schlussformen früherer Degenerationen sind. Es muss also schon eine grosse Zahl von Muskelfaserbündeln atrophisch sein, bis am ganzen Muskel eine beginnende Atrophie konstatiert werden kann. Ich glaube daher, dass auch für diesen Fall eine Kausalität der Erkrankung, wie sie von Charcot ursprünglich gemeint war, dass die Pyramidenfasern zuerst erkrankten, infolge davon die Zellen und Fasern der peripheren Neurone und dadurch die Atrophie der Muskeln bedingt sei, auszuschliessen ist. Es ist derselbe Krankheitsprozess, der Neurone erster und zweiter Ordnung erkranken lässt, das eine oder das andere kann früher oder später erkranken, aber die Erkrankung ist eine selbständige. Noch eine Frage wirft sich hier auf: Ist auch die Degeneration der Muskeln eine selbständige Krankheitserscheinung oder kann man sie mit der Degeneration der peripheren Neurone erklären? Der Muskel ist ein so feines Reagenz für alle organischen Erkrankungen der peripheren Neurone, dass eine trophische Funktion der Nervenfasern wohl nicht zu bezweifeln ist. Die hochgradige Degeneration der peripheren Neurone, wie sie sich in diesem Fall gefunden hat, genügt wohl zur Erklärung der degenerativen Atrophie der Muskulatur. Der Atrophie der Zunge entspricht der Befund im Kerne und den Fasern des Hypoglossus, der stärkeren Degeneration der oberen Extremität und des Rumpfes eine stärkere der grauen Vordersäulen im Hals- und Brustmark, der schwächeren der unteren Extremität eine geringere des Lendenmarks.

Der anatomische Befund des Zentralnervensystems und die klinischen Symptome decken sich überhaupt in diesem Fall. Auch der spastischen Paralyse, die in so hervorragender Weise das Krankheitsbild beherrscht, entspricht ein zahlreicher Untergang und hochgradige Atrophie der Pyramidenzellen in den motorischen Zentren der Hirnrinde. Der Baillarger'sche alias Gennari'sche Streifen, der nach Edinger*) ganz von Seitenzweigen aus Pyramidenaxenzylindern gebildet wird, fehlt. Es muss also die Degeneration schon eine alte sein, wie es auch die Resultatlosigkeit der Marchi'schen Methode zeigt. Dass in der Capsula interna der Untergang der Pyramiden-

*) Edinger. Bau der nervösen Zentralorgane 8. Aufl. 8. 223.

fasern mit Sicherheit nicht nachgewiesen werden konnte, kann hier nur der fehlerhaften Schnittführung zugeschrieben werden. Dafür sind die Pyramidenstränge vom proximalen Ende der Pons ab in ihrer ganzen Ausdehnung degeneriert. Dass die Degeneration und Sclerose in dem Gebiete der Pyramidenbahnen Folge der Erkrankung der Pyramidenfasern selbst ist, und nicht, wie Brissaud es haben will, den kurzen Fasern zugeschrieben werden muss, wird bewiesen durch den Untergang der Pyramidenzellen in der Hirnrinde. Dazu kommt aber noch für das Rückenmark folgende Beobachtung. In der Medulla oblongata ist die Degeneration der Pyramidenfasern eine so hochgradige, dass nur ganz vereinzelt die eine oder andere Markfaser erhalten scheint. Anders verhält es sich im Rückenmark, hier sieht man auch in den sclerosierten Stellen reichlich gut erhaltene Markfasern. Es wäre nun widersinnig, anzunehmen, dass die Pyramidenfasern nur in der Medulla oblongata erkrankt sind, während sie weiter distal erhalten bleiben. Man muss also schliessen, dass die erhaltenen Fasern keine Pyramidenfasern sind, sondern vielleicht eben solche kurze Fasern, für die ja Marie und Brissaud annehmen, dass sie in den Pyramidenbahnen verlaufen. Ich möchte damit nicht sagen, dass die kurzen Fasern überhaupt nicht degenerieren, ich möchte aber ihre Degeneration von einem anderen Gesichtspunkte aus, wie Brissaud betrachten. Muratoff*) hat bei Untersuchung der medulla oblongata in mehreren Fällen von amyotrophischer Lateralsclerose gefunden, dass den Degenerationen im Kerne des Accessorio-Glossopharygeus, Vagus solche des hinteren Längsbündels entsprachen. Nun wird ja das letztere als Träger kurzer Fasern, die die einzelnen motorischen Bulbuskerne mit einander verbinden, angesehen. Man kann also auch sagen, dass den Degerationen der genannten Bulbuskerne eine Degeneration der zugehörigen kurzen Fasern entsprach. Diesen Satz möchte ich für meinen Fall etwas erweitern.

Im Gehirn fand sich neben dem Untergang der grossen und kleinen Pyramidenzellen ein starker Verlust bis völliges Fehlen der Tangentialfasern. In der Medulla oblongata konnte mit Ausnahme des Hypoglossus eine nur geringe Betei-

*) Muratoff neurolog. Zentralblatt 1891 S. 513. ff.

ligung der motorischen Kerne nachgewiesen werden; die Veränderungen des hinteren Längsbündels waren dementsprechend so unbedeutende, dass mit Sicherheit Degenerationen darin nicht nachgewiesen werden konnten. Im Rückenmark fand sich eine der jedesmaligen Degenerationen der grauen Vordersäulen correspondierende supplementäre Sclerose der vorderen Seitenstränge. Nimmt man nun an, dass die Tangentialfasern des Gehirns den kurzen Fasern des Marks entsprechen, dass die supplementäre Degeneration in den Vorderseitensträngen ausser durch den Untergang der hier austretenden vorderen Wurzeln auch durch den Untergang von kurzen Fasern bewirkt wird, so kann man für diesen Fall feststellen, dass ausser den Neuronen erster und zweiter Ordnung auch die kurzen Fasern entsprechend der jeweiligen Erkrankung der Ganglienzellen genannter Neurone degeneriert waren. Sieht man die Degeneration der Fasern als Ausdruck einer solchen der dazu zugehörigen Zellen an, so ergibt sich, dass der Krankheitsprozess auf die Zellen und Fasern des gesamten zur willkürlichen Bewegung dienenden Abteils des Zentralnervensystems sich erstreckte. Eine Kausalität der Erkrankung der einzelnen Teile zu einander lässt sich dabei nicht aufstellen. Dieselbe Schädigung hat wahrscheinlich zur Erkrankung der Zellen der langen wie der kurzen Fasersyteme geführt. Nur eines bleibt auffallend, dass da, wo die Zellen der peripheren Neurone nicht oder nur in geringer Anzahl atrophiert waren, sich keine bezw. nur leichte Degeneration der kurzen Fasern gezeigt hat. Diese Thatsache gestattet jedoch noch nicht den Schluss, dass die Erkrankung des einen Systems schuld an der des andern war. Wenn man überhaupt eine Annahme in dieser Hinsicht machen will, so ist es plausibler, dass durch den Untergang der Neurone 1 und 2 derjenige der zugehörigen kurzen Fasern nebst Zellen bedingt wurde, als umgekehrt. Dafür spricht, dass die klinischen Symptome wohl durch den Untergang genannter Neurone erklärt werden können, Symptome für die selbständige Erkrankung der kurzen Fasern bis jetzt aber noch nicht bekannt sind. Jedenfalls spricht nichts für eine primäre Erkrankung der kurzen Fasern, wie es Brissaud lehrt. Dass die Erkrankung der Pyramidenbahnen hier Folge der Atrophie der motorischen Ganglienzellen in der Hirnrinde

und der dadurch bedingten Degeneration der zugehörigen Fasern war, habe ich vorhin schon gezeigt. Es ist also die Brissaud'sche Erklärung des anatomischen Befundes bei der amyotrophischen Lateralsclerose, wenigstens für diesen Fall, abzulehnen, dagegen besteht die Kahler'sche Anschauung mit der Modifikation, die neuerdings Hoche gegeben hat, zurecht.